



## IF-042 - ENFERMEDAD HEPATO-BILIAR (EHB) EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA (ES) DEL REGISTRO ESPAÑOL RESCLE

B. Marí<sup>1</sup>, C. Tolosa<sup>1</sup>, L. Morera<sup>1</sup>, A. Marín<sup>2</sup>, A. Chamorro<sup>3</sup>, X. Plà<sup>4</sup>, A. Madroñero<sup>5</sup>, C. Simeón<sup>6</sup> y Grupo RESCLE, V. Fonollosa, A. Guillén, E. Callejas, D. Colunga, M. Rubio, L. Trapiella, A. Todolí, M. Rodríguez, J. Ríos en representación del Grupo de Trabajo RESCLE

<sup>1</sup>UEAS. Medicina Interna. Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). <sup>2</sup>Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. <sup>3</sup>Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Salamanca. <sup>4</sup>UEAS. Medicina Interna. Consorci Hospitalari de Vic. Barcelona. <sup>5</sup>Medicina Interna. Hospital General San Jorge. Huesca. <sup>6</sup>UEAS. Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Se ha descrito una relación entre la EHB y la ES, aunque ésta no sea una manifestación clínica característica de la enfermedad sistémica autoinmune. El estudio pretende establecer la prevalencia de EHB en una cohorte grande de ES y comparar las características de los pacientes con EHB (EHB-ES) y sin EHB.

**Material y métodos:** Análisis de la cohorte de pacientes incluidos en el registro RESCLE hasta enero de 2015, con un tiempo medio de seguimiento de 16 años (DE 12,4). Se recogieron datos demográficos, clínicos, inmunológicos y capilaroscópicos de la serie global y de los siguientes subgrupos cutáneos: ES cutánea limitada (EScl), ES cutánea difusa (EScd), pre-esclerodermia (preES) y ES sin esclerodermia (ESSn).

**Resultados:** De los 1.572 pacientes evaluados, se detectó EHB-ES en 118 (7,5%), de los cuales 88 (74%) eran del subtipo cutáneo EScl. Los pacientes del grupo EHB-ES se caracterizaron por: edad media mayor en el momento del diagnóstico de la ES (51,3 vs 56,8 años,  $p < 0,001$ ), mayor tiempo entre el debut y diagnóstico de la ES (6,1 vs 9,9 años,  $p 0,022$ ), mayor prevalencia de calcinosis (18 vs 26%,  $p 0,028$ ), de disfunción diastólica (27 vs 46%,  $p 0,027$ ) y de síndrome seco (29 vs 51%,  $p 0,023$ ) y mayor prevalencia de anticuerpos anticentrómero (ACA) (44 vs 73%,  $p 0,023$ ). Los pacientes con EHB-ES tenían menos prevalencia de anti-topoisomerasa I (23 vs 9,8%,  $p < 0,002$ ), aunque no se identificaron diferencias significativas en otros anticuerpos específicos: anti-RNA pol III (13% vs 18%), anti-Ku (0,0% vs 4,4%), anti-PM-scl (7,3% vs 1,7%), anti-U1RNP (5,8% vs 4,2%), anti-U3RNP (5,3% vs 0,0%) y anti Th/To (2% vs 0,0%). Las EHB más frecuentes en pacientes con ES fueron: cirrosis biliar primaria (CBP) en 67 pacientes (56,8%), hepatitis autoinmune (HAI) en 19 (16,1%), colangitis autoinmune (CAI) en 5 (4,2%) y hepatitis nodular regenerativa (HNR) en 3 (2,5%). La mortalidad global fue similar en ambos grupos (17 vs 21%) y la principal causa de muerte estuvo relacionada con la ES (46% vs 36%,  $p 0,4$ ), en particular por neumopatía. La EHB fue considerada causa de muerte en el 24% de ocasiones.

**Discusión:** La importancia del presente estudio sobre la EHB en pacientes con ES es debida a que se

ha realizado en una cohorte amplia del registro nacional RESCLE, con el objetivo de identificar las características de este subgrupo de pacientes respecto a los que no padecen EHB. La prevalencia de EHB en la ES, el principal subgrupo cutáneo sobre el que asienta, EScl, y las entidades que provocan EHB son similares a los datos descritos por otros autores. En nuestro estudio, los pacientes con EHB-ES tenían mayor edad, mayor periodo desde el primer síntoma hasta el diagnóstico de ES y una asociación con características clínicas e inmunológicas propias del subtipo EScl, respecto a los pacientes sin EHB. Aunque se esperaba un pronóstico más favorable en pacientes con EHB-ES, la mortalidad resultó similar en ambos grupos, tanto en la cohorte global como en el análisis por subgrupos.

*Conclusiones:* La prevalencia de la EHB en la cohorte global evaluada es del 7.5%. El 75% de los pacientes con EHB-ES son del subtipo EScl. La causa más frecuente de EHB es la CBP, seguido de la HAI. No se observaron diferencias en la mortalidad global respecto al grupo sin EHB.